Aus der Klinik für Haut-und Geschlechtskrankheiten
der Universität Würzburg
Vorstand: Professor Dr.H. S c h u e r m a n n .

Skeletveränderungen bei progressiver Sklerodermie.

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius - Maximilians - Universität Würzburg
zur
Erlangung der zahnmedizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Heinz G r a f
aus
M a n n h e i m

Würzburg 1955

Aus der Klinik für Haut-und Geschlechtskrankheiten
der Universität Würzburg
Vorstand: Professor Dr.H. S c h u e r m a n n .

Skeletveränderungen bei progressiver Sklerodermie.

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius - Maximilians - Universität Würzburg
zur
Erlangung der zahnmedizinischen Doktorwürde
vorgelegt von

Heinz G r a f
aus
M a n n h e i m

Tag der mündl. Prüfung:
11.Okt. 1955

Würzburg 1955

Referent: Privatdozent Dr.med.G. B o n s e,

Korreferent: Professor Dr.med.H. Sc h u e r m a n n

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Würzburg.

Inhaltsverzeichnis.

I.	Allgemeiner Teil	S. 1 - 4
II.	Knochenveränderungen bei progressiver Sklerodermie. (Osteoporose, Osteolyse, Weichteilverkalkungen).	S. 4 - 20
III.	Ergänzung: Osteoporotische Veränderungen des Stirnbeins bei circumscripter Sklerodermie.	S. 21
IV.	Krankengut aus der hiesigen Hautklinik von 1948 - 1953	S. 22 - 23
V.	Röntgendifferentialdiagnostischer Beitrag.	S. 24 - 26
VI.	Zusammenfassung	S. 26 - 27
VII.	Literatur	S. 29 - 30

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543521_0133

I. Allgemeiner Teil .

Als "Sklerodermie" bezeichnet man zwei im wesentlichen völlig verschiedene Krankheiten, die Sklerodermia circumscripta (Morphea) und die Sklerodermia progressiva. Die letztere ist eine Systemkrankheit des Gefäßbindegewebsapparates, wobei alle Organsysteme befallen werden können, dabei soll in dieser Arbeit nur auf entsprechende Skeletveränderungen eingegangen werden.

Die circumscripte Sklerodermie ist eine gutartige, häufig spontan abheilende Krankheit und führt niemals zu irgendwelchen Störungen des Gesamtorganismus. Bei ihr finden sich, wie der Name sagt, umschriebene Herde, die in ihrer Ausdehnung der Fläche nach sehr verschieden sein können, jedoch gegen die Umgebung immer scharf abgegrenzt sind. Die Anordnung der umschriebenen Sklerodermieherde ist oft regellos. Andererseits gibt es wieder eine gewisse Regelmäßigkeit, wie z.B. bei den Stirnsklerodermien en coup de sabre, bei denen oft der Eindruck besteht, daß der darunterliegende Knochen mitbeteiligt ist, in Form einer Depression oder Rinne, was Leiner röntgenologisch nachweisen konnte. Auch Pick schilderte diesbezüglich einen Kranken, der im folgenden noch genauer aufgeführt wird.

Die progressive Sklerodermie ist ein weit schwereres Leiden, das sich langsam entwickelt (nach Schuermann durchschnittlich 7 Jahre) und auch meistens die inneren Organsysteme ergreift. Wie bereits betont, handelt es sich hierbei um eine Krankheit, bei der das gesamte Bindegewebssystem des Körpers befallen sein kann. Bei der Entwicklung des eigentlichen Krankheitsbildes kann man im wesentlichen 3 Stadien unterscheiden: das oedematöse, das indurative und als Endstadium das atrophische.

Diese 3 Stadien der progressiven Sklerodermie treten nicht immer einander deutlich ablösend auf. Manchmal fehlt das oedematöse oder geht wie das atrophische neben dem indurativen Stadium einher. Vielfach ist bei diesem Leiden die Motilität eingeschränkt, denn relativ häufig sind auch Muskulatur, Gelenke und Knochen krankhaft ver-

ändert. Andererseits führt auch die hochgradige Verhärtung und Spannung der Haut, die das Gelenkspiel weitgehendst beeinträchtigt, zu Bewegungsstörungen.

Die Muskulatur wird durch den in die Tiefe fortschreitenden Hautprozess ergriffen, erkrankt primär oder der Krankheitsprozess beginnt im intermuskulären Bindegewebe und befällt anschliessend die Haut. Bezüglich der Art der Muskelveränderungen läßt sich gegenüber den Hautveränderungen ein Parallelismus erkennen; die Muskeln erscheinen derb, hart, kontrahiert und atrophisch. Ausser der Muskulatur des Gesichts, Rumpfes und der Extremitäten kann auch die der Zunge, des Kehlkopfes, des weichen Gaumens, des Pharynx und die Kaumuskulatur Sitz derartiger Veränderungen sein, woraus entsprechende Störungen resultieren.

Der häufige Beginn der progressiven Sklerodermie mit rheumatischen Schmerzen, Steifheit in den Gelenken, sowohl des Halses als auch der Extremitäten, weist darauf hin, daß bei dieser Affektion auch primär eine Erkrankung der Gelenke eintreten kann. Demgegenüber führt die übermäßig "gespannte" Haut zu Schädigungen an Sehnen, Fascien und Muskeln, wodurch sekundär Gelenkveränderungen auftreten.

Adrian-Roederer haben sich mit dem Studium der Gelenkveränderungen bei Sklerodermie eingehend beschäftigt und stellten 3 Gruppen auf: a) Fälle von einfachen und selbständigen Gelenkaffektionen, die mehr oder weniger lang der Sklerodermie vorangehen; in diese Gruppe gehören wohl die meisten der bei progressiver Sklerodermie beobachteten Gelenkveränderungen. b) Weitaus seltener sind jene Fälle, bei denen die Gelenk- und Hautaffektionen annähernd gleichzeitig in Erscheinung treten. c) Die 3. Gruppe umfaßt Fälle, bei welchen die Gelenkveränderungen im Verlaufe der Sklerodermie hinzutreten. Im allgemeinen nehmen Adrian-Roederer an, daß die Gelenkerkrankungen bei Sklerodermie nicht allzuhäufig sind, und daß so ziemlich alle Gelenke betroffen werden können. Demgegenüber hoben Reiner und Delherm-Morel-Kahn-Couput hervor, daß hauptsächlich die kleinen Gelenke, Finger und Zehen, seltener Knöchel und Ellbogengelenke befallen werden. Diese Autoren fügten

noch hinzu, daß die Grundphalangealgelenke meist verschont bleiben. Marenbach erwähnte Befallensein des Kniegelenks, Derkum verzeichnete Gelenkveränderungen im Bereich der Wirbelsäule, die mitunter so hochgradig sein können, daß Wirbelsteifheit eintritt (Curschmann).Ausserdem wurde auch schon mehrfach eine Kyphoskoliose beobachtet, wie dies Cassirer-Hirschfeld hervorhoben und Brünauer bestätigen konnte. Die Gelenkaffektionen haben zumeist einen chronisch-progredienten Verlauf ohne jede Remission. Muskelatrophien, Schleimbeutelerkrankungen und Sehnenverkürzungen können, wie Adrian-Roederer hervorhoben, das Bild komplizieren. Die Obduktions-und Röntgenbefunde ergaben Veränderungen am Knorpel und Knochen, Rarefizierung des Knochens bis zur Atrophie wie bei anderen destruktiven Gelenkprozessen, aber, das betonten Adrian-Roederer nachdrücklichst, keine für Sklerodermie charakteristischen Befunde, insbesondere waren keine Anzeichen einer deformierenden Arthrosis festzustellen.

Durch die Entdeckung der Röntgenstrahlen wurde es ermöglicht, die Knochenveränderungen bei progressiver Sklerodermie einer genaueren Untersuchung zu unterziehen und solche Veränderungen schon frühzeitig, sogar noch vor Eintritt der Hauterscheinungen, feststellen zu können (Bier, Derkum,E. u.F. Herskovits). Durch Druckusuren und ulcerative Prozesse der Haut werden die Knochen auch sekundär mitergriffen. Meistens sind sie aber primär erkrankt, und es kommt ohne vorangegangene Geschwürsbildung zu einer allmählichen Zerstörung, wodurch sie "verkürzt und verschmälert" erscheinen. Dieser atrophische Prozess besteht in einer hauptsächlich die Spongiosa betreffenden Rarefikation; die Struktur der Knochen zeigt eine auffallende Weitmaschigkeit, wodurch auf den Röntgenbildern die Knochenbälkchen überaus scharf und deutlich gezeichnet erscheinen. Fuhs, Morawiecka, Paisseau- Schaeffer-Scherrer, Simon und Sterling wiesen besonders auf die Demineralisation hin. Ausser den atrophischen Erscheinungen zeigen sich auch solche hypertrophischer Art, Rauhigkeit, Verdickungen und callöse Auftreibungen an den Knochen.

II. Knochenveränderungen bei progressiver Sklerodermie.

Leontjewa berichtete über einen 43-jährigen Kranken. Bereits 15 Jahre vor der Klinikaufnahme traten auf dem Rücken entsprechende Hautveränderungen auf, die sich später auf Körperstamm und Extremitäten ausdehnten. Klinischer Befund: Das Skelet erschien nicht ganz symmetrisch, die rechte Brusthälfte platter als die linke, Hühnerbrust, rosenkranzförmige Verdickungen der Rippen, Skeletmuskulatur schlaff. Die Sexualdrüsen waren unvollkommen ausgebildet, die Glandula thyreoida etwas verkleinert. Die Haut der linken unteren Extremitäten, der Kreuzgegend, des rechten und teilweise auch des linken Ellbogens erschien dünn. Bedeutende Bewegungseinschränkung bestand am rechten Sprunggelenk, an beiden Ellbogengelenken, den Riocarpal- und Carpo-Metacarpalgelenken, Subluxation der linken Hand, in der Gegend des unteren Drittels des Unterschenkels Exostosen. Der rechte Fuß stand in Pes-equinus-Stellung mit derber und verdickter Hautbeschaffenheit. Alle Zehen, mit Ausnahme der großen, verkümmert und in Streckkontraktur, besonders ausgeprägt an der 4. und 5. Zehe; die Bewegung im Fußwurzelgelenk war durch dermatogene Kontraktur der Strecker behindert, die Achillessehne straff gespannt und von einer rigiden, narbigen Haut bedeckt, die Kniegelenkfunktion normal.

Röntgenbefund: Am rechten Fuß herrschte eine ausgeprägte Durchsichtigkeit des Knochens, Decalcination, Veränderungen in der Corticalis und unvollständige Ankylose des Talocruralgelenks, Strukturveränderungen im Talus, wo die einzelnen Spongiosablättchen sichtbar waren. Schwund der Gelenkspalte zwischen dem Os cuboideum und den Metatarsalia, wie auch zwischen dem Os cuneiforme. Der linke Fuß war ohne entsprechende Veränderungen. Die rechte Hand zeigte eine unbedeutende Decalcination der Knochen, die linke einen Schwund des Radiocarpalgelenks und Zerstörungen der Gelenkspalte zwischen Radius und Carpus;

an den Ellbogengelenken beiderseits ebenfalls Decalcination der Knochen, Verbreiterung der Gelenkabschnitte, besonders des cap.ridii- trochlea und Verengung der Gelenkspalte. Am Schädel bestand eine Dilatatio sellae turcicae, und zwar hauptsächlich nach unten; schwach ausgeprägtes Cavum post. und stark ausgebildete Cellulae sphenoidales.

Die befallenen Bezirke bei diesem Kranken waren also sehr ausgedehnt, wobei die Veränderungen an den Knochen von einem destruktiven atrophischen Charakter die Hautveränderungen an Stärke übertrafen.
Nach dem Autor schien die beim Patient vorübergehende Polyurie charakteristisch für Erkrankungen der Hypophyse. Die Hypotonie, die bedeutende Asthenie und Pigmentation konnten als Funktionsausfall der Nebennieren gedeutet werden, jedoch ließ er offen, ob die Drüsen der inneren Sekretion unter dem Einfluß des sklerodermatischen Prozesses in Mitleidenschaft gezogen waren. Er glaubte eher, daß die Insuffizienz der Gl.Thyreoidea, der Sexualdrüsen und vielleicht der Nebennieren angeboren war und als Hauptursache der Gleichgewichtsstörungen des gesamten Organismus und speziell der Sklerodermie in Frage kam. Die Vergrößerung des Türkensattels, bzw. der Hypophyse sah er als kompensatorisch an.

Adrian-Roederer berichteten über 3 Kranke:

1.) 18-jähriges Mädchen, bei dem mit 18 Jahren ein Auftreten von Sklerodermieherden an der linken Hüfte und der linken Fußsohle festgestellt wurde. 6 Jahre später folgte eine schmerzlose Entwicklung einer chronischen Arthritis des rechten Kniegelenks mit mäßigem Erguss und starker Verdickung der Synovialis.

2.) 19-jährige Frau mit allmählicher Entwicklung einer symmetrischen Sklerodaktylie. Später traten Sklerodermie der Vorderarme und des Gesichts, Myosklerose des rechten Biceps, anschliessend Schmerzen in den Schulter-, Knie- und Handgelenken auf. Die Behandlung erfolgte mit Hypophysenextrakten, jedoch ohne Erfolg.

3.) 29-jährige Frau, bei der sich nach einer Unterleibsaffektion unbestimmter Art ein akuter Gelenkrheumatismus mit folgender generalisierter Gelenkankylose entwickelt hat. 18 Monate nach Beginn der Erkrankung erschienen Pigmentflecken im Gesicht, am Hals, an den Armen und Handrücken. In den folgenden 2 Jahren entwickelte sich eine Sklerodermie im Gesicht, an Vorderarmen, Händen, Hals und Thorax. Gelenk- und Hautveränderungen zeigten eine fortschreitende Tendenz. 5 Jahre nach Beginn der Erkrankung erfolgte Exitus.
Die Gelenkuntersuchungen ergaben eine Rarefikation der Knochen, teilweisen Knorpelschwund, Exostosenbildung und vorgeschrittene Verwachsung der benachbarten Gelenkflächen.

Wolewitsch beobachtete eine universelle progrediente Sklerodermie bei einer 39 Jahre alten Frau. Bei ihr bestanden, ausser Hautveränderungen, Akromikrie, Rarefizierung und Resorption des Knochenskeletes, Gelenksklerose, Muskelatrophie und Atrophie der Schleimhaut am Rachen und an der Vagina. Der krankhafte Prozess schritt rasch weiter fort. Ausserdem machte sich eine Reihe von Symptomen polyglandulärer Dysfunktion geltend: Starke Schweißabsonderung, Abmagerung, leichte Erregbarkeit des Herz- und Gefäßsystems, Vergrößerung und feste Konsistenz der Schilddrüse, Störung der Hautpigmentierung, allgemeine Schwäche und Erlöschen der Libido. - Der genannte Autor glaubte, ungeachtet der hier mit Sicherheit bestandenen Störungen des innersekretorischen Systems, an eine primäre Beteiligung und Funktionsstörung der höheren regulatorischen Zentren des vegetativen Nervensystems.

Fuhs schilderte eine progressive Sklerodermie bei einer 62-jährigen Frau. Die Gelenke an den oberen Extremitäten waren in halber Beugestellung fixiert, Finger und Hände kalt und cyanotisch, die sichtbaren Schleimhäute des Mundes atrophisch.
Röntgenologisch wurden Kalkverarmung und Defekte der Endphalangen, sowie sekundäre arthritische Veränderungen

festgestellt.
Der interne Befund war ohne Besonderheit.

Kaufhold beobachtete ein 12-jähriges Mädchen mit Skeletveränderungen bei progressiver Sklerodermie.
Ausser Hautveränderungen im Gesicht, an Rumpf und oberen Extremitäten war die Beweglichkeit der Finger, Arme, Beine, sowie der Wirbelsäule hochgradig behindert. Finger und Zehen fühlten sich kalt an und verfärbten sich zeitweilig blau-livid. Im Blutbild und Urin ergaben sich keine pathologischen Befunde. Ebenso wies der Grundumsatz keine Besonderheit auf.
Röntgenbild: Arme und Hände zeigten eine deutliche Osteoporose.

Nach zeitweiliger Entlassung aus der Klinik konnte bei erneuter Aufnahme ein im großen und ganzen unveränderter Befund erhoben werden. Die Beweglichkeitseinschränkung war nicht stärker geworden. Ultraschallbehandlung brachte keine sichtbaren Erfolge.

Zehrer beschrieb 1929 eine 36-jährige Frau. Mit 21 Jahren wurden Finger und Füße bei Kälte blau und gefühllos. Bald verloren die Finger ihre Beweglichkeit.

Die Röntgenaufnahmen ergaben am Schädel eine normale Sella turcica. An der Wirbelsäule bestand ausser einer kyphotischen Verschiebung und einer scheinbar sekundären Wirbeldeformation nichts Krankhaftes. An den von der Kontraktur befallenen Gelenken der Hände, an den Endphalangen beider Daumen und verschiedener anderer Finger zeigten sich Atrophien und am rechten Fußgelenk fleckige Aufhellungen verschiedener Fußwurzelknochen.

Der genannte Autor glaubte auf Grund der seit der Menarche bestandenen Dysmenorrhoe an einen möglichen Zusammenhang mit nervös-endokrinen Störungen. Durch pluriglanduläre Drüsenpräparate, Menformon, Diathermie, Solluxlampe und warme Bäder wurde vorübergehende Besserung des Spannungsgefühls, vor allem im Gesicht und an den Händen erreicht.

Steinitz und Fürstenheim schilderten einen Sklerodermiekranken mit besonderen Erscheinungen an den Gelenken. 31-jähriger Kaufmann, als Kind angeblich immer gesund gewesen. Im Anschluß an Diphtherie und Scharlach rheumatische Schmerzen über den ganzen Körper. In den folgenden Jahren hatte er mehrfach gonorrhoische Infektionen mit Hodenentzündung. Im September 1927 bemerkte der Patient morgens beim Waschen ein taubes Gefühl in sämtlichen Fingerspitzen, dann schwollen die Hände und Füße an. Im März 1928 konnte er nicht mehr gehen. Er wurde mit Elektro-Collargol behandelt. Im Anschluß an eine Injektion kam es erstmalig zu Beklemmungsbeschwerden in der Herzgegend. Dann trat eine zunehmende Steifheit der Hand-, Finger- und Fußgelenke auf.

Status: Ziemlich großer Patient in reduziertem Ernährungszustand. Die Haut des ganzen Körpers war sehr derb, straff, gespannt und glänzend. Besonders deutlich waren diese Veränderungen an den Händen und Füßen, sowie im Gesicht, wo die Haut von lederartiger Konsistenz, starr, auf ihrer Unterlage kaum verschieblich, von gelblicher Farbe und sehr schlecht durchblutet war. Die Schultern, Ellbogen und Handgelenke konnten wegen großer Schmerzen kaum bewegt werden. Die Ellbogen standen in rechtwinkeliger, die Finger in leicht gebeugter Stellung versteift. Ähnliche Veränderungen bestanden auch an den Fuß- und Zehengelenken. Knie- und Hüftgelenke waren relativ frei.

Röntgenbefunde: An beiden Händen erschienen die Gelenkkonturen der Interphalangealgelenke der 2. bis 5. Finger verschmälert. Am 5. Finger rechts und links waren die Gelenkkonturen völlig aufgehoben. Die Gelenkenden zeigten beginnende Atrophie. Der Befund sprach für einen Prozess im Sinne einer entzündlichen Arthritis.

Im weiteren Verlauf verschlechterte sich das Gelenkleiden langsam. Auch die Veränderungen an der Haut schritten fort. Die Finger wurden in Beugestellung völlig fixiert. Wiederholte Röntgenkontrollen der Hände zeigten eine Zunahme der atrophischen Prozesse an den Fingergelenken.

Der Patient kam ad exitum. Bei der Sektion ergaben sich, neben den Befunden an verschiedenen inneren Organen, eine Vergrößerung der Milz, des lymphatischen Rachenringes, Nephrose und zahlreiche sklerotische Veränderungen in den Coronararterien; in den beiden oberen Schädelgruben fanden sich zahlreiche spitze Exostosen.

Nach dem Autor läßt sich die ausgedehnte Sklerodermie mit ihrer raschen Progredienz mit den anderen Krankheitssymptomen in einen Zusammenhang bringen. Die bei diesem Patienten ständig bestandene Temperaturerhöhung läßt die leichte Grundumsatzerhöhung erklären oder kann als Symptom endokriner Störungen betrachtet werden.

Zadek konnte eine 15-jährige Patientin beobachten, bei der sich unmittelbar nach einer 3/4 Jahren vorausgegangenen Halsentzündung mit Fieber Gelenkschwellungen an den Händen, verbunden mit starker Schmerzhaftigkeit, anschlossen. Kurz darauf wurden Gelenke und Haut steif und fest.

Klinischer Befund: Kleine, grazil gebaute Patientin in mittlerem Ernährungszustand. Der Gesichtsausdruck erschien starr, die Haut prall gespannt, hart, glänzend, auf der Unterlage kaum verschieblich; die Venen traten deutlich hervor. Auch die übrige Haut, besonders an den Vorderarmen und Händen, war sklerodermatisch verändert und bräunlich pigmentiert. Füße und Hände fühlten sich dauernd feucht und kalt an. Die Fuß-und Zehengelenke waren normal, die Beweglichkeit der Hände beschränkt. Schleimhäute und innere Organe zeigten bis auf das Herz keine Besonderheit.

Röntgenbefund: Die Füße waren ohne Besonderheit, ebenso Halswirbelsäule und Sella turcica. An beiden Händen, genau symmetrisch, wurden starke Knochenveränderungen festgestellt. Die Handwurzelknochen waren normal geformt, sämtliche Metacarpalknochen auffallend dünn und in der Mitte stark verjüngt. Die Hauptveränderungen bestanden an den Endphalangen, während die Grundphalangen ebenfalls stellenweise Atrophie zeigten. Sämtliche Finger

waren bis auf die Endphalangen beider 4. Finger erkrankt, die Daumen am wenigsten verändert, die Spitzen der Endphalangen derselben etwas aufgelockert. An den übrigen Fingern herrschten schwere Zerstörungen, an einzelnen war mehr als die Hälfte des Knochens verschwunden. An einigen Stellen, besonders an der Endphalange des 3. Fingers rechts, konnten seitlich spitz auslaufende Zacken und Fortsätze des Knochens festgestellt werden.

Guarini befaßte sich lange Zeit mit Röntgenuntersuchungen von Sklerodermiekranken, die er an 8 Patienten innerhalb von 10 Jahren anstellte. Bei allen bestand eine Kyphoskoliose, insbesondere im Brustteil. Bei 2 Patienten war eine Verschmälerung der Wirbelzwischenräume auffallend, sowie das fast vollkommene Verschwinden der Wirbelzwischenscheiben mit beginnender Verlötung der Wirbelkörper. Die Veränderungen des Handskelets bestanden im wesentlichen in destruktiven Schädigungen der Phalangen und echten osteolytischen Prozessen. Die Sella turcica war in einigen Fällen klein und zeigte bei einem Patienten Anzeichen von Osteoporose und Osteolyse; irgendwelche Schlüsse auf Erkrankungen der Hypophyse konnten nicht gezogen werden. Die Röhrenknochen zeigten in schweren Fällen eine Verdünnung der Rindensubstanz bei vollkommen normalem Bälkchenbau.

Menzel berichtete über eine 61-jährige Kranke mit gleichzeitig bestehenden Veränderungen an der äusseren Nase, an deren Schleimhaut und im Rachen. Der Beginn der Erkrankung lag 15 Jahre zurück. Die Finger der rechten Hand zeigten Vasomotilitätsstörungen nach Art der Raynaudschen Erkrankung. Allmählich wurden beide Hände, Vorderarme, Unterschenkel und Gesicht ergriffen, an den Endphalangen folgten Verdickungen, dann Schwund einzelner Finger, sowie Verkrümmungen und Kontrakturen der Hand-und Ellbogengelenke. Die unteren Extremitäten blieben frei.
Röntgenbefund: An den meisten Fingern waren die End-und Mittelphalangen defekt, die Gelenkenden teils vorhanden, teils zerstört, am Daumen die Endphalanx defekt. An den

kleinen Fingern konnten keine deutlichen Knochendefekte festgestellt werden, dagegen Gelenkveränderungen mit kleinen knöchernen Körperchen in der Kapsel. Diese Körperchen waren auch an der rechten Hand im Grund- und Sattelgelenk des Daumens, ferner am Grundgelenk des Mittel-und Ringfingers vorhanden. Die Erkrankung erschien im großen und ganzen an beiden Händen symmetrisch ausgebildet.
Die Haut der befallenen Bezirke war stark gespannt, glänzend, nicht faltbar, teils diffus, teils fleckig pigmentiert (braun), das Gesicht starr und maskenartig, auffällig das typische Bild einer Sattelnase. Diese hatte sich im Laufe der letzten Jahre nach Beginn der Erkrankung ausgebildet, ohne ein vorausgegangenes Trauma oder operativer Verletzung. Das gesamte knorpelige Nasengerüst war eingesunken und geschrumpft.
Der Röntgenbefund des Schädels ergab einen kleinen Türkensattel, die Sattellehne erschien verdickt und porös, die Kiefer waren zahnlos und die Alveolarteile völlig geschwunden, der Unterkiefer sehr verdünnt und zwar mehr, als dem Alter entsprach. Offensichtlich handelte es sich auch hier um trophische Knochenveränderungen.
Nach dem Autor waren hier die Gelenkdystrophien zusammen mit den atrophischen Veränderungen am Knorpelgerüst der Nase in eine Linie zu stellen, und somit wurde die Sattelnase und Schrumpfung des gesamten knorpeligen Nasengerüstes als typische zum sklerodermatischen Prozess gehörige Veränderung aufgefaßt. Die Sella turcica war auffallend klein, jedoch zog der Verfasser keine Rückschlüsse auf die Möglichkeit eines Zusammenhanges mit dem innersekretorischen System.

Roudinesco - Vallery-Radot berichten über einen 13-jährigen Knaben mit symmetrischen Mutilationen beider Unterarme, Verlust der Zehen am rechten Fuss und der grossen Zehe am linken Fuß. Nase und Ohren waren desgleichen mutiliert wie nach Lupus. Die Haut der Stümpfe erschien derb adhärent und leicht druckschmerzhaft. Motilität, Reflexe, Sensibilität und andere Organe waren normal.
Das Röntgenbild zeigte eine Knochenatrophie.

Williams - Mallory beschrieben ein 7 1/2-jähriges Mädchen, das bald nach Masern an einer linksseitigen Knie- und Knöchelschwellung und am selben Bein an einer vom inneren Knöchel bis zur Leiste reichenden Sklerodermie erkrankte, wobei die Haut fest angespannt erschien. Später traten an Knöchel und Knie Geschwüre auf. Nach weiteren 2 Jahren folgten Ankylose des linken Knies, pigmentierte Sklerodermie und ausgedehnte Geschwüre am Stamm und beiden Füssen. Es resultierten eine ausgedehnte Atrophie der unteren Extremitäten und Zehenverstümmelungen. Eingehende Nervenuntersuchungen und Likalisationsversuche ergaben ein Darniederliegen der Reflexe der oberen Extremitäten und Übereinstimmung der Hautläsionen mit den Wurzelausbreitungen von verschiedenen Rückenmarkssegmenten.
Die beiden Autoren sahen die afferenten Neuronen der unwillkürlichen Reflexbogen als erkrankt und für die Herde verantwortlich an. - Aussergewöhnlich waren in diesem Fall der frühe Beginn, der Ausgangspunkt, die Verschiedenheit der Affektionen und die Schwere der Veränderungen.

Armani schilderte 6 Patienten, die röntgenologisch untersucht wurden. Bei 5 bestand eine generalisierte Sklerodermie, wovon 4 ausgesprochene Veränderungen (Destruktionsprozesse) im Röntgenbild der Hand zeigten, während bei einem Kranken auch an Arthritis gedacht werden konnte. Die Zerstörungen waren ähnlich der Raynaudschen Erkrankung. Nur bei einem Kranken bestand röntgenologisch eine Abweichung der Sella turcica von der Norm.

Lebon, Manceaux, Fabregoule und Georges beobachteten eine progressive Sklerodermie mit schweren Störungen der Ossifikation. Der Beginn der Krankheit zeigte sich in Raynaud-Symptomen. Im Verlauf der Krankheit traten zuerst an den Fingern, dann auch an den Zehen mutilierende Prozesse mit zunehmenden sklerodermatischen Veränderungen, verbunden mit einer sehr ausgeprägten Melanodermie, auf. Besonders auffallend waren jedoch die Veränderungen, die auf schwerste Störungen im Kalkstoffwechsel der Ossifikation hinwiesen.

Im Röntgenbild konnte deutlich eine Kalkverarmung der Knochensubstanz nachgewiesen werden, zum Teil verbunden mit Gelenkveränderungen und Knochenschwund an den distalen Enden der Finger und Zehen. Ausserdem bestanden pathologische Kalkablagerungen- und Anreicherungen an den Sehnenansätzen, in den Knochenzwischenbändern und an den Wänden der Aorta.

Gebauer und Halter berichten über 13 Patienten, die röntgenologisch untersucht wurden und teils osteoporotische, teils osteolytische Veränderungen, sowie Weichteilverkalkungen zeigten.

1.) 55-jährige Arbeiterin. 10 Jahre Menopause, gleichzeitig Auftreten von Hautveränderungen an den Händen und im Gesicht.
Klinischer Befund: Befallen waren Gesicht, Hals, obere und mittlere Brustanteile, Finger und Handrücken. Die glatte, straffe und glänzende Haut zeigte bräunliche Pigmentierung und zahlreiche Teleangiektasien. Die Nase trat spitz hervor, die Mundöffnung etwas eingeengt und die Finger zugespitzt. Die Nägel waren krallenförmig gekrümmt, die Haut der Füße unverändert.
Röntgenbefund: Hochgradige Osteoporose das Hand-und Fußskelets. Deformierung der Fingerendglieder mit Rarefizierung und teilweiser völliger Resorption der distalen Endglieder. Krallen-und fleischerbeilförmige Mutilationen der Endphalangen. Ausserdem bestanden isolierte Kalkeinlagerungen in den Diaphysen der Mittel-und Endphalangen. Auch an beiden Füßen fanden sich Deformierungen der Mittel- und Endphalangen. Die mediale Corticalis des ersten Mittelfußknochens beiderseits war sklerosiert. Die Aufnahmen der Lungen zeigten streifige Verdichtungen des rechten Unterfeldes und in geringem Grade auch links, sonst helle Lungenfelder.

2.) 49-jährige Frau, die innerhalb von 2 Jahren eine zunehmende Verhärtung der Haut an den Händen feststellte, die sich meist kühl anfühlten und von blauer Farbe waren.

Der klinische Befund zeigte einen Befall des Gesichtes, des Halses, der oberen Brustteile, besonders der Schlüsselbeingegend, der Hände, Unterarme und Unterschenkel. Die Haut war bräunlich pigmentiert und an den genannten Bezirken, besonders ausgeprägt an den Fingern, Handrücken und Handgelenken, straff, glatt und glänzend. Die Finger erschienen bläulich, die Fingerendglieder abgestumpft und verkürzt, die Nase zugespitzt, das Lippenrot verschmälert und die Mundöffnung sehr eingeengt, während sich die Mundschleimhaut unverändert zeigte.
Die Röntgenbefunde ergaben Mutilationen an den Endgliedern der Finger und Zehen inForm von krallenförmigen Verbildungen. Teilweise bestand ein völliger Schwund der Endphalangen oder ihrer distalen Köpfchen mit Weichteilverkalkungen im Bereich der Endglieder. Der Schädel zeigte eine Verschmälerung der Diploe und eine Mikrognathie des Unterkiefers.

3.) 26-jährige Frau. 8 Jahre bestanden Hautveränderungen an den Händen und später auch an den Zehen, hier jedoch geringer.
Klinischer Befund: Am stärksten befallen waren die Hände, die Finger erschienen bläulich, kühl, an den Enden stark zugespitzt, in halber Beugekontraktur, die Haut an den Fingerstreckseiten derb-teigig, wenig verschieblich, die Endglieder verkürzt und die Nägel stark quergewölbt. Die Mundschleimhaut war derb, die Mundöffnung eingeschränkt und die Haut des Halses pigmentiert und verdünnt.

Röntgenbefunde: Hand-und Fußknochen zeigten eine geringe Atrophie und eine geringe Deformierung der distalen Köpfchen der Endglieder. Die zusätzlich durchgeführte Lungenaufnahme ergab zarte streifige Verdichtungen vom Hilus nach der Peripherie in beiden Mittel-und Unterfeldern.

4.) 25-jährige Frau, deren Hautveränderungen im 7.Lebensjahr mit Steifheit an den Händen und Abgestorbensein begannen. Im 16. Lebensjahr erkrankte sie an einer Herzmuskelentzündung, wodurch eine Verschlimmerung der Hauterscheinungen auftrat.

Status: Hochgradige Veränderungen an den Fingern, Handrücken und Handflächen, an den Unterarmen, im Gesicht, am Hals, Brustausschnitt und geringeren Grades an den Oberarmen. Die Finger waren stark zugespitzt, die Haut straff anliegend, glatt und nicht faltbar, die Fingernägel stark quer-und längsgewölbt, die Gesichtshaut straff. Gleichzeitig bestanden grobfleckige Teleangiektasien im Gesicht, am Hals, an Brust und Armen.
Der Röntgenbefund ergab eine Atrophie des Hand-und Fußgelenks beiderseits, krallen-und fleischerbeilartige Deformierungen der Fingerendglieder und Mikrognathie des Unterkiefers.

5.) 31-jährige Frau. Beginn der Erscheinungen lag 8 Jahre zurück. Gefühl des Absterbens an den Händen und Füßen, wiederholt kleine Geschwüre an den Fingerspitzen und Spannung im Gesicht.
Klinischer Befund: Befall des Gesichts, Halses und der oberen Brustteile. Die Haut war hier gespannt, glatt, derbteigig, verdichtet, das Mimikspiel schwach ausgeprägt, die Haut der Hände derbteigig und leicht cyanotisch, die Fingerendglieder plump und verkürzt. An den Füßen bestand Cyanose.
Röntgenbefunde: Die Köpfchen der Endphalangen des 2. und 3. Fingers beiderseits waren zum Teil vollständig zerstört. Der Schädel ließ eine Rarefizierung der Knochenbälkchenstruktur im Bereich des Schläfenbeins erkennen.

6.) 35-jährige Frau. 12 - 15 Jahre bestand eine Verhärtung der Haut an den Händen.
Klinische Befunde: Asymmetrie des Gesichts durch stärkere Entwicklung der linken Gesichtshälfte. Vor allem zeigten die Hände Hautveränderungen, in geringerem Grade das Gesicht. Die Haut erschien hier straff, glatt, glänzend, bräunlich pigmentiert, die Finger zugespitzt, Nägel stark quer-und längsgestreift. Das Endglied des linken Mittelfingers fehlte. Das Kinn war klein (Andeutung von Mikrognathie) und der Gesichtsausdruck im ganzen wenig belebt.

Die Röntgenbefunde zeigten bis auf eine Knochenbälkchenatrophie am Hand-und Fußskelet keine Besonderheit.

7.) 54-jährige Frau hatte seit dem 26. Lebensjahr ein Gefühl des Absterbens in den Fingern, die sich ausserdem zeitweilig weiss und bläulich färbten.
Klinische Befunde: Finger teils cyanotisch, Fingerspitzen leichenblass, Fingerendglieder abgestumpft. Die Haut der Fingerstreckseiten derb-teigig, die der Handrücken atrophisch und verdünnt. Das Gesicht zeigte wenig Mimik, die Haut war aber kaum derber als normal. Die Umgebung des Mundes erschien gefältelt.
Röntgenbefunde: Haken-und fleischerbeilförmige Mutilationen der distalen Köpfchen der Fingerendglieder. Ausserdem bestanden Weichteilverkalkungen und Osteoporose des Hand- und Fußskelets beiderseits, im Schaftgebiet aller Mittelhandknochen eine Osteosklerose. Der Schädel zeigte eine auffallend dünne Diploe, besonders in der Gegend des Scheitelbeins und eine kleine, teilweise überbrückte Sella turcica.

8.) 42-jährige Frau. Die Erscheinungen an den Händen, die zunächst bläulich aussahen, dann eine zunehmende Verhärtung folgte, traten erstmalig 10 Jahre nach einer Unterleibsoperation, worauf die Menses ausblieb, auf. Ähnliche Erscheinungen auch im Gesicht. Die Nahrungsaufnahme war durch Behinderung der Mundöffnung erschwert, durch die Verhärtung der Haut war der Brustkorb wie zusammengeschnürt.
Klinische Befunde: Hände, Unterarme und Gesicht am hochgradigsten befallen, weniger stark die Oberarme, Schultergürtel, Brust und Rücken. Die Finger standen in leichter Beugestellung, die Beweglichkeit stark eingeschränkt, die Fingerendglieder, besonders der linken Hand stark verkürzt. Die Handgelenke in der Bewegung ebenfalls stark eingeschränkt. Im linken Schultergelenk bestand eine stärkere Einschränkung im Heben als rechts. Im Gesicht und am Hals zeigten sich Atrophie und Teleangiekta-

sien, an der Wangeninnenseite, am harten und weichen Gaumen weißlich sehnige Schleimhautbeschaffenheit. Das Zungenbändchen war verkürzt.
Röntgenbefund: Osteoporose am Hand- und Fußgelenk, Mutilationen an Finger- und Zehenendgliedern, sowie Osteoporose der linksseitigen Mittelphalangen.

9.) 41-jährige Frau. Anfang 1941 zeigte sich ein Härterwerden der Haut an den Händen und Armen mit allmählich eintretender Bewegungsbehinderung, im Herbst 1942 auch eine Straffheit der Gesichtshaut, Einengung der Mundöffnung, Druckgefühl in der Speiseröhre und Magengegend. Klinische Befunde: Die obere Körperhälfte war am stärksten von sklerodermatischen Veränderungen betroffen, während die unteren Gliedmaßen nur eine Akrocyanose zeigten. Das Gesicht erschien maskenartig, die Mundöffnung stark verkleinert, das Lippenrot verschmälert und die Nase zugespitzt. Die Beweglichkeit der Finger, sowie der Handgelenke war erheblich eingeschränkt, das Zungenbändchen sehnig und verkürzt, die übrige Schleimhaut blass.
Röntgenbefunde: Knochenatrophie und Corticalissklerose im Bereich des Handskelets beiderseits, krallenförmige Deformierung der Fingerendglieder, Weichteilverkalkungen an den Beugeseiten des Daumens, Zeige- und Kleinfingers rechts. Gegenüber den Röntgenaufnahmen, die 2 1/2 Jahre vorher gemacht wurden, hatten die Knochenveränderungen deutlich zugenommen. Der Schädel zeigte eine Verschmälerung der Diploe und flächenhafte Atrophie der Schädeldecke im Bereich des Schläfen-, Stirn-und Hinterhauptbeines. Die Sella turcuca war groß, die hinteren Clinoidfortsätze steil gestellt. Ausserdem bestand eine Mikrognathie des Unterkiefers.

10.) 36-jährige Frau, deren Hautveränderungen mit Schmerzen in den Händen und Steifheit in den Fingern und Handgelenken begannen.
Klinische Befunde: Befall des Gesichts, das wenig Mimikspiel zeigte und der Hände. Die Finger waren zugespitzt, standen in leichter Beugestellung und weder aktiv noch passiv völlig streckbar.

Röntgenbefunde: Mutilationen an allen Endphalangen der Finger, mäßige Osteoporose des Hand-und Fußskelets, Mikrognathie des Unterkiefers, streifen- und inselförmige Atrophie und Entkalkung im Bereich des Os parietale und occipitale.

11.) 40-jährige Frau. Das Leiden begann 1934 mit Blaufärbung der Fingerspitzen. 1935 wurde eine Entfernung des rechtsseitigen Halssympathikus wegen "Raynaudscher Krankheit" vorgenommen. Trotzdem kam es allmählich zu einer weiteren Verschlimmerung mit einem Gefühl des Absterbens in den Händen. Die Haut der Hände wurde härter, das Gesicht wirkte gedunsen und spannte, Schluckbeschwerden und Appetitlosigkeit stellten sich ein.
Klinische Befunde: Befallen waren Hände, Gesicht, Hals, obere und mittlere Brustanteile, die Finger bläulich-rot und von einer teigigen Beschaffenheit.
Röntgenbefunde: Deformierung der Zehenendglieder und Atrophie des Hand-und Fußgelenkes.

12.) 58-jährige Frau, deren Krankheitserscheinungen bereits 3 Jahre und unabhängig von der Menopause bestanden und mit einem Kältegefühl an den Händen begannen.
Klinische Befunde: Hände teils bläulich, teils leichenblass und kühl, die Fingerendglieder etwas verkürzt, die Haut an den Fingerstreckseiten derb-teigig und gering geschwollen, die Nagelhäutchen waren hyperkeratotisch. Auch an den Handrücken, Unterarmen, im Gesicht und am Hals war die Haut verdichtet.
Der Röntgenbefund der Knochen ergab eine geringfügige Atrophie des Hand-und Fußskelets.

13.) 56-jährige Frau. Der Beginn der Hautveränderungen lag 10 Jahre zurück, zuerst an den Händen, dann allmählich auf Gesicht und Hals übergreifend.
Klinische Befunde: Am stärksten befallen waren Hände und Gesicht, geringfügiger der Hals, obere Brustanteile und Unterarme. Die Finger erschienen stark zugespitzt, in

leichter Beugekontraktur und wenig beweglich. Ebenso war die Bewegung in den Handgelenken eingeschränkt, das Zungenbändchen stark verkürzt und sehnig.
Röntgenbefunde: Mutilationen, Luxationen, Ankylose und Osteosklerose am Handskelet.

Das Krankengut dieser Autoren enthielt somit: Osteoporose, krallen-oder fleischerbeilartige Deformierungen und Mutilationen an den Endphalangen, teilweisen oder völligen Schwund der Endphalangenköpfchen. Die Schädelaufnahmen zeigten bei einigen Patienten atrophische Erscheinungen in Form deutlicher Verschmälerung der Diploe oder flächenhafter Atrophie der Schädeldecke im Bereich des Schläfen-,Stirn- und Hinterhauptbeins. Ausserdem wurde mehrmals Mikrognathie festgestellt. Den atrophischen Veränderungen standen nur wenige hypertrophischer Art (Osteosklerose) gegenüber. Weiterhin bestanden Kalkablagerungen in den Weichteilen, besonders an den Fingerbeugeseiten.

Babonneix, Hutinel und Hillemand berichteten über ein 9-jähriges Mädchen, das im Winter 1925 erstmals auftretende Erscheinungen von Asphyxie der Hände, Kältegefühl, livide Verfärbung, funktionelle Schwäche, hierauf nach einigen Stunden Rötung, Wärmegefühl und brennende Schmerzen an diesen Stellen feststellte. Diese Sensationen wiederholten sich im Winter mehrmals täglich, während sie im Sommer weniger häufig auftraten.
Röntgenbefund: Im Bereich des Schädelskelets war die Verknöcherung, im Verhältnis zum Alter der Patientin, etwas vorgeschritten, das Schädeldach zeigte stellenweise ein etwas granuliertes Aussehen. Leichte Deformation des letzten Lendenwirbels in seinen oberen Partien und Skoliose der Wirbelsäule. An den Extremitäten ausgesprochene Entkalkungserscheinungen mit einem Verschwinden der Gelenkspalten und leichten Deformationserscheinungen. Beginnende Deformierung der Clavicula. In der Kniekehle beiderseits fanden sich Verkalkungsherde in den oberflächlichen Weichteilpartien.

Die Gelenkveränderungen und Rarefikation der Knochen mit Deformierung scheinen in einem gewissen Gegensatz zu den subcutanen Verkalkungen zu stehen.

Delherm, Morel- Kahn-Couput fanden bei einem Patienten Grundgelenksversteifung in Luxationsstellung und in den benachbarten Weichteilen der aufgehellten Knochen schrotkorngroße Verdichtungen im Röntgenbild, welche von ihnen als Kalkablagerungen gedeutet wurden.

Schaaf: 60-jährige Frau, seit 1946 erkrankt. Stetige Progredienz der Hautveränderungen nach Beginn an den Armen mit Übergreifen auf Gesicht, Nacken und beide Schultergelenke. Nekrose der linken Daumenkuppe. 1934 erfolgte Röntgenkastration wegen Uterus myomatosus.
Röntgenbefunde: Allgemeine Osteoporose des Skelets mit besonderer Ausprägung an den Händen und Füßen. Osteolyse der Daumenendglieder. Das Endglied des 2. und 3. Fingers rechts zeigte eine stiftförmige Atrophie. Ausserdem multiple Kalkherde im Bereich des Beckens, beider Schultergelenke, der Ellbogengelenke, der Kniegelenke, des rechten oberen Sprunggelenks, der arthrotisch deformierten Grundgelenke der großen und kleinen Zehe rechts, der Handwurzelknochen rechts, des Handgelenks links, sowie an den Fingergliedern. Weiterhin bestanden Kalkeinlagerungen in den Weichteilen des Halses und des oberen Thorax.

In der letzten Zeit wies übrigens Schuermann mehrfach auf die Bedeutung der Skeletveränderungen bei der progressiven Sklerodermie hin.

III. Ergänzung: Osteoporotische Veränderung des Stirnbeins bei circumscripter Sklerodermie.

Pick beschrieb einen Kranken, der eigentlich in die Gruppe der circumscripten Form gehört, aber auf Grund der Seltenheit berücksichtigt werden soll. Es handelt sich um einen 44-jährigen Patienten mit einer narbenartigen Affektion an der Stirne.

Anamnese: Als Kind litt der Patient an Masern, Varizellen, häufiger an Anginen und rechtsseitiger Mittelohrentzündung.

Befund: Großer, proportioniert gebauter Mann mit mächtigem Fettpolster. Im Gesicht fiel eine deutliche Asymmetrie auf. Die Nase wich an der Spitze etwas nach links ab, der Mund war schräg nach oben verzogen. An der Stirne zog sich von der Gegend des linken Foramen supraorbitale schräg nach oben gegen die Calvities frontales adolescentium ein im unteren Teil 1 cm, im oberen 2 cm breites Band. In diesem Bereich war die Haut stärker pigmentiert, atrophisch und von zahlreichen quer und schräg gestellten Furchen durchsetzt. Der Streifen reichte etwa 4 cm von der Stirnhaargrenze in die behaarte Kopfhaut hinein. Hier war die Haut derb, wachsweiß verfärbt, glänzend und von ihrer Unterlage nicht verschieblich. Haare fehlten in diesem Bereich. An der Stirnhaargrenze konnte man eine deutliche Delle wahrnehmen.

Der interne Befund war vollkommen normal.

Röntgenbefund des Schädels:

Ziemlich scharf von der Medianebene beginnend zeigte das linke Stirnbein eine aufgehellte Zone, welche nach oben zu breiter erschien und nach unten bis gegen die obere Begrenzung der Stirnhöhle spitz zulief. Die laterale Partie des linken Stirnbeins oberhalb des Orbitaldaches war gleichfalls heller und kalkarm. Der Oberkieferknochen im Bereich beider linker Schneidezähne erschien aufgehellt. Nach dem Autor handelte es sich um eine Sklerodermie en coup de sabre, die 29 Jahre bestand und im Verlaufe der Zeit in ihr atrophisches Endstadium überging. Auffallend waren bei dem Patient gewisse endokrine Stigmata, wie Fettleibigkeit, Struma, Tachykardie, Heterochromie der Iris und hohe Grundeinstellung der Blutzuckerkurve bei normalem Ablauf, wodurch der Autor auf endokrine Störungen hinwies.

IV. Krankengut aus der hiesigen Hautklinik von 1948 - 1953.

Während dieser Zeit fanden sich 10 Patienten, die an progressiver Sklerodermie erkrankt waren, wovon aber nur 3 Skeletveränderungen osteoporotischer, osteolytischer Art oder Weichteilverkalkungen zeigten.

1.) 62-jährige Frau, die etwa 1938 Gefühlslosigkeit beider Hände feststellte. Diese Erscheinungen verschlimmerten sich langsam und bald darauf wurden auch die Füße betroffen.
Befund: Beide Hände, Unterarme, Füße, Unter-und Oberschenkel am stärksten befallen. Die Finger beider Hände standen in Klauenstellung. Die Haut über den Phalangen erschien derb gespannt und unverschieblich. Über sämtlichen Fingerknöcheln lividrote, teilweise zentral ulcerös zerfallene Erytheme. Die Haut an den Fingern fühlte sich kühl an, die Fingernägel waren in ihrem Wachstum eingeschränkt und stark gewölbt, die Arme lividrot, Unterschenkel und Füße oedematös geschwollen. Beide Füße zeigten eine Akrocyanose. Ausserdem fanden sich an Händen und Füßen zahlreiche Narben.
Röntgenbefund: An beiden Händen bestand eine hochgradige Beugekontraktur der Finger, vorwiegend rechts, mit Osteolyse im Bereich der Daumenendglieder und grobscholliger Kalkablagerung in den Weichteilen. Die distalen Anteile von Radius und Ulna rechts und links waren deformiert. Rechts zeigte sich eine pseudoarthrotisch verheilte Absprengung des Proc. styloides ulnae. Links ergab sich keine klare Abgrenzung der distalen und proximalen Handwurzelknochen. Hier bestanden sehr wahrscheinlich alte traumatische Veränderungen mit sekundärer Arthrosis deformans (Bonse). Die dargestellten Skeletteile waren hochgradig demineralisiert.

2.) 47-jährige Patientin. Die ersten Veränderungen zeigten sich 1945 als Kribbeln und pelziges Gefühl in den Händen, sowie weißliche Verfärbung der Finger bei Kälte. Allmählich bildete sich eine Verhärtung der Haut im Bereich der Hände und eine Einschränkung der Beweglichkeit der Finger. Sklerotische Veränderungen zeigte

auch das Zungenbändchen und in geringem Maße die übrige Mundschleimhaut, während Oesophagus und Magen-Darm-Traktus o.B. waren.
Röntgenbefund: Geringe Atrophie der Skeletanteile beider Hände, einzelne Finger standen in Beugekontraktur. Cystische Veränderungen fanden sich im Metacarpus I rechts und links im Basis_bzw. Köpfchengebiet. Ausserdem zeigte der distale Anteil des Radius cystoide Struktur. Am Endglied des 2. Fingers links fanden sich osteolytische Veränderungen, die zum Verlust der Nagelendplatte führten.

3.) 55-jährige Patientin, deren erste Krankheitszeichen 10 Jahre zurücklagen und sich in Spannungsgefühl, zuerst an der rechten, dann auch an der linken Hand, einer Hautverfärbung und Verhärtung und einem allmählichen Versteifen der Fingergelenke äusserten.
Befund: Befallen waren Gesicht, Hals, Brust, Rücken, beide Hände, die distalen Teile der Unterarme, Schultergegend, beide Füße und Unterschenkel, sowie die Kniegelenke. In diesen Gebieten zeigte sich die Haut sklerotisch verändert, atrophisch und unverschieblich. Das Gesicht wirkte maskenartig, Lid-und Mundspalte waren eng, das Zungenbändchen sehnig, die Gaumenbögen etwas starr. Beide Hände fanden sich in Klauenstellung, Versteifung der Mittel-und Endgelenke aller Finger, aller Zehen des rechten, der 1. und 2. Zehe des linken Fußes. Schulter- und Kniegelenke kaum eingeschränkt, dagegen Hand-und Sprunggelenke sehr stark. Die befallenen Hautpartien zeigten eine wachsartige Farbe und fühlten sich kühl an. Die Unterschenkel waren oedematös geschwollen.
Röntgenbefund: Mäßige Osteoporose beider Hände und Beugekontrakturen im Bereich der 2. bis 5. Finger an den Mittel- und Endphalangen. Osteolyse der Nagelendplatten. Ausserdem fanden sich Kalkdepots in den Weichteilen des Daumens, Zeige-, sowie des Kleinfingers linksseitig.

V. Röntgendifferentialdiagnostischer Beitrag.

Das beschriebene Krankengut beweist, daß Extremitätenenden bevorzugter Sitz der Knochenveränderungen sind, von seiten des Röntgenologen betrachtet, aber keine spezifischen Befunde erhoben werden können.
Auch bei der familiären Osteolyse, ein meist im 2. Lebensjahrzehnt auftretendes Erbleiden, zeigen sich multiple Geschwüre und osteolytische Prozesse an den Phalangen und Metatarsalia oder Metakarpalia. Die in jüngerer Zeit erstmals von Harnasch beschriebene Akroosteolyse, die von ihm als ein neues und selbständiges Leiden betrachtet wird, zeigt röntgenologisch das gleiche Bild. Ausser Harnasch hat anschliessend unter anderen auch Kleinsorge über dieses Krankheitsbild berichtet. Im Rahmen dieses Beitrages sollen die von beiden Autoren erhobenen Befunde etwas eingehender beschrieben werden.

Harnasch: 43-jähriger Mann, dessen Finger in einem Zeitraum von 25 Jahren ganz allmählich kurz, dick und plump wurden. Gleichzeitig bestand eine geringgradige Prognathie. Die Röntgenbefunde ergaben ein symmetrisches, fast völliges Fehlen aller Endphalangen bei Erhaltensein der Nagelendplatten und gleiche Destruktionserscheinungen an einzelnen Mittelphalangen. Reaktive Knochenveränderung war nirgends nachweisbar. Gleicher Prozess an den Zehen, mit besonderer Stärke an den Großzehengrundgelenken, während die Endglieder weniger befallen waren. Weiterhin bestand eine starke Atrophie der Alveolarfortsätze, die in keinem Verhältnis zum Alter stand. Die spätere Röntgenuntersuchung wegen zunehmender Schmerzen in den Schultergelenken ergab ausgedehnte symmetrische Destruktionen im Bereiche der Akromionapophysen. Die Veränderungen an den Fingern und Zehen hatten an Stärke zugenommen.

Harnasch sah die Ursache dieser "selbständigen" Störung in einer Minderfunktion der eosinophilen Zellen des Hypophysenvorderlappens.

Kleinsorge: 26-jähriger Mann klagte über Knochenschmerzen und zunehmende Körperschwäche. Seine Fingerendglieder verkürzten sich, nahmen globige Form an und schmerzten. Ausserdem machte ihm die Bewegung der Schultergelenke Schwierigkeit.

Röntgenbefunde: Das Skelet zeigte allgemeine Verminderung der Schattendichte und wolkige Auflösung der Knochenstruktur. An den Händen pilzförmige Deformierung der Nagelendplatten, an den Endphalangen nur noch die Basen erkennbar. In etwas geringerem Maße die gleichen Veränderungen an den Zehen. Mittel-und Grundphalangen zeigten einzelne cystische Aufhellungen. An beiden Kiefern höhergradige Porosierung der Alveolarfortsätze. An den Schultergelenken fanden sich an den lateralen Klavikulaenden und Akromionapophysen ausgeprägte osteolytische Destruktionen. An beiden oberen Schambeinästen, am 1. und 4. Mittelfußknochen rechts, sowie am 4. links waren ausgedehnte Umbauzonen feststellbar.

Der genannte Autor bezog die Finger-und Zehenverstümmelungen nicht auf eine besondere Störung, sondern betrachtete sie als Folge einer Osteomalazie.

Andere Autoren berichteten über osteolytische Veränderungen im Bereich der Schultergelenke und trommelschlegelähnliche Deformierungen der Fingerendglieder bei einem primären und sekundären Hyperparathyreoidismus.

Im Gegensatz zu Harnasch wird die Akroosteolyse von Kleinsorge und anderen Autoren nicht als ein selbständiges Krankheitsbild gedeutet, sondern den osteolytischen Veränderungen an dem Akromioklavikulargelenk oder dem Fehlen der Alveolarkompakta gleichgestellt und somit nur als Erscheinungsform langdauernder schwerer Stoffwechselstörungen des Knochensystems, wie Osteomalazie, primärer und sekundärer Hyperparathyreoidismus, angesehen. Die Akroosteolyse als selbständiges Krankheitsbild besonderer nervös-endokriner Genese anzusprechen, ist nach ihnen nicht gerechtfertigt.

Das Ainhum, bei der farbigen Rasse vorkommend und hauptsächlich Männer befallend, zeigt solitäre Ulzerationen und rarefizierende Ostitis an der kleinen Zehe.

Weiterhin müssen Syringomyelie, Arthritis psoriatica, Lepra mutilans, Raynaudsche Gangrän, Osteoarthritis myelodysplastica und Tabes dorsales differentialdiagnostisch berücksichtigt werden.
Die Frage, ob lediglich auf Grund des Röntgenbefundes die Diagnose progressive Sklerodermie gestellt werden kann, ist zu verneinen, da es sich nicht um typische Knochenveränderungen handelt. Auch etwaige Weichteilverkalkungen haben nur bedingten röntgendiagnostischen Wert (Thibierge). Das Röntgenbild des Skelets kann s omit die klinische Diagnose nur unterstützen.

VI. Zusammenfassung.

Einleitend wird über die allgemeinen klinischen Symptome des Krankheitsbildes der circumscripten und progressiven Sklerodermie berichtet. - Während die umschriebene Sklerodermie prognostisch nicht ungünstig ist und häufig zur Spontanheilung kommt, handelt es sich bei der progressiven Sklerodermie um ein wesentlich schwereres Leiden, da hierbei das gesamte Bindegewbssystem des Körpers beteiligt sein kann. Es wird also nicht die Haut allein befallen, sondern auch tieferliegende Gewebe, wie Sehnen, Fascien, Knochen, der Atmungs-und Verdauungstraktus, sowie andere innere Organe. Nach gewissen vorausgehenden prodromalen Erscheinungen (Vasomotilitäts-und Sensibilitätsstörungen) verläuft die Krankheit in einem oedematösen, einem indurativen und einem atrophischen Stadium. Die progressive Sklerodermie nimmt meistens an den Extremitäten ihren Anfang und dehnt sich erst im Laufe der Zeit auf die übrigen Körperteile aus. Da es sich um eine Erkrankung des Bindegewebssystems handelt, gehören zu dem voll ausgeprägten Krankheitsbild auch Skeletveränderungen, die an Hand zahlreicher Kranken, unter besonderer Berücksichtigung der Röntgenbefunde, beschrieben werden. Die Erkrankung der Knochem ist meist eine primäre, obgleich auch sekundäre Veränderungen, infolge des Druckes der sie bedeckenden starren und verdick-

ten Haut, auftreten können. Am stärksten werden die Akren von destruktiven Prozessen befallen, wodurch es bald zu Verkrümmungen und Verstümmelungen der Finger kommt. Ausser dieser "Sklerodaktylie" kommen auch Kyphose, Kyphoskoliose, Mikrognathie und Veränderungen am Schädelskelet zur Beobachtung. Im allgemeinen kann gesagt werden, daß hauptsächlich die kleinen Gelenke befallen werden. Der atrophische Prozess spielt sich am stärksten an der Spongiosa ab, wodurch röntgenologisch eine Weitmaschigkeit der Struktur auffällt und die einzelnen Knochenbälkchen scharf hervortreten. - Im Kindesalter ist progressive Sklerodermie sehr selten, aber auch diesbezüglich werden drei Kranke beschrieben. Weiterhin wird das Krankengut aus der hiesigen Hautklinik in der Zeit von 1949 - 1953 aufgeführt. Von 10 Patienten konnten nur bei 3 Skeletveränderungen nachgewiesen werden. - Zum Abschluß folgt ein röntgendifferentialdiagnostischer Beitrag, wobei die in letzter Zeit mehrmals beschriebene Akroosteolyse hervorgehoben wird. Hinsichtlich der Diagnosestellung bei progressiver Sklerodermie, kann das Röntgenbild nur unterstützend herangezogen werden.

Zum Schluß meiner Arbeit möchte ich es nicht versäumen, Herrn Privatdozenten Dr. B o n s e für die freundliche Überlassung des Themas, sowie für seine wertvollen Ratschläge vielmals zu danken.

Ebenso fühle ich mich Herrn Professor Dr. S c h u e r m a n n für die freundliche Übernahme des Korreferates zu besonderem Dank verpflichtet.

VII. Literatur.

Adrian,Ch.u.J.Roederer:	Ref. Zorg.f.Chir.Bd.11,1921
Armani,L.:	Ref. Zbl.f.H.u.G. 1925
Babonneix,J. Hutinel u. P.Hillemand:	Ref. Zbl.f.H.u.G. Bd.24, 1927
Bier: zit.v.Ehrmann-Brünauer in:	HB.f.H.u.G.v.Jadassohn Bd.VIII,2 1931 Verlag v.Julius Springer-Berlin
Cassirer-Hirschfeld zit.v.Ehrmann-Brünauer in:	" " "
Curschmann: zit.v.Ehrmann-Brünauer in:	" " "
Delherm -Morel-Kahn u. Couput:	Ref. Zbl.f.H.u.G. Bd.18, 1926
Derkum:zit.v.Ehrmann-Brünauer in:	HB.f.H.u.G.v.Jadassohn Bd.VIII,2 1931 Verlag v.Julius Springer-Berlin
Fuhs,H.:	Ref. Zbl.f.H.u.G. Bd.21, 1927
Gebauer,A. u.K.Halter:	Arch.f.Derm.u.Syph. Bd.186, 1947
Guarini,C.:	Ref. Zbl. f.H.u.G. Bd.46, 1933
Harnasch: zit.v.Köhler,A. Zimmer,E. in:	Grenzen des Normalen und Anfänge des Pathologischen im Röntgenbilde des Skelets. Thieme-Verlag Stuttgart 1953
Herskovits,E.F.: zit.v.Ehrmann-Brünauer in:	HB.f.H.u.G.v.Jadassohn Bd.VIII,2 1931 Verlag v.Julius Springer-Berlin
Kaufhold,A.:	Mtschr.f.Kinderheilk.Bd.96, 1948/49
Kleinsorge,H.: Ref.v.Jesserer in:	Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen 77, 1952 Thieme-Verlag Stuttgart
Lebon,I.,Manceaux, Fabregoule und Georges:	Ref. Zbl.f.H.u.G. Bd. 57, 1938
Leiner: zit v.Ehrmann-Brünauer in:	HB.f.H.u.G.v.Jadassohn Bd. VIII,2 1931 Verlag v.Julius Springer-Berlin
Leontjewa,L.A.:	Arch.f.klin.Chir.Bd.128,H.1/2, 1924
Marenbach: zit.v.Ehrmann-Brünauer in:	HB.f.H.u.G. v. Jadassohn Bd.VIII,2 1931 Verlag v.Julius Springer-Berlin

Menzel,K.:	Mschr.Ohrenheilk. Bd.70, 1936
Morawiecka: zit.v.Ehrmann-Brünauer in:	HB.f.H.u.G.v.Jadassohn Bd.VIII,2 1931 Verlag v.Julius Springer-Berlin
Paisseau,G. Schaeffer,H. u.Scherrer:	Ref.Zbl.f.H.u.G. Bd.36, 1931
Pick,W.:	Arch.f.Derm.u.Syph.Bd.186,1947
Reiner: zit.v.Ehrmann-Brünauer in:	HB.f.H.u.G.v.Jadassohn Bd.VIII,2 1931 Verl.v.Julius Springer-Berlin
Roudinesco u.P.Vallery-Radot:	Ref.Zbl.f.H.u.G.Bd.9, 1924
Schaaf,J.:	Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen Bd.78,1953. Thieme-Verlag Stuttgart
Schuermann,H.:	Ärztl.Praxis V/48 (1953):11
"	Fortschritte der praktischen Dermatologie und Venerologie. Springer-Verlag Berlin-Heidelberg 1952, S. 88
Simon: zit.v.Ehrmann-Brünauer in:	HB.f.H.u.G.v.Jadassohn Bd.VIII,2 1931 Verl.v.Julius Springer-Berlin
Steinitz,H.u.Caspar-Fürstenheim,A.:	Med.Klinik Jg.1930/I
Sterling: zit.v.Ehrmann-Brünauer in:	HB.f.H.u.G.v.Jadassohn Bd.VIII,2 1931 Verl.v.Julius Springer-Berlin
Williams, Ch. Mallory:	Ref.Zbl.f.H.u.G. Bd.12, 1924
Wolewitsch,R.:	Ref.Zbl.d.H.u.G. Bd.51, 1935
Zadeck,J.:	Berl.klin.Wschrft. 1917
Zehrer,H.:	Arch.f.Psychiat.Bd.88, 1929

Lebenslauf.

Am 28.September 1925 wurde ich als Sohn des Metzgermeisters Josef Graf und seiner Ehefrau Elisabeth, geb. Kohlmann in Mannheim geboren. 1932 trat ich in die Volksschule ein und besuchte von 1936 bis zu meiner Einberufung zum Arbeitsdienst - Wehrdienst im Juni 1943 das Realgymnasium in Mannheim, wo ich den Reifevermerk erhielt. Im Wintersemester 1946/47 immatrikulierte ich mich zum Studium der Zahnheilkunde an der Julius-Maximilians-Universität in Würzburg und nahm an zwei Förderungskursen teil. Im Frühjahr 1949 legte ich hier das Physikum und im Sommersemester 1951 die zahnärztliche Prüfung ab. Zur Zeit bin ich noch als Assistent an der Universitäts-Zahnklinik in Heidelberg tätig.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die vorliegende Arbeit selbständig verfaßt und außer der angegebenen Literatur keine weiteren Hilfsquellen benutzt habe.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich bisher von keiner anderen Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten habe.

Heinz Graf

RUDOLF BAEHR DRUCK- UND WERBETECHNIK
WÜRZBURG KOLOFFZEHNSTR. 5